

SYNOVITES VILLONODULAIRES PIGMENTÉES

Dr GASTALDI Romain – Dr MARNAS Guillaume
Rhumatologie - CHUGA
CNT2U 1er octobre 2021

Liens d'intérêts

Dr Gastaldi Romain:

Intérêts financiers: aucun

Collaborations scientifiques: AbbVie, Pfizer, UCB, BMS, Novartis, FIDIA, Roche-Chugai, Lilly.

Financement de formations: AbbVie, Pfizer, UCB, BMS, Novartis, Roche, Lilly.

Concernant cette présentation: aucun

Cas clinique

Mr S. 38 ans, sans antécédents, commercial, consulte aux urgences pour un gros genou gauche douloureux depuis 24 heures

- Pas de traumatisme actuel ou passé
- Gonalgie mécanique évoluant depuis 3 ans
- 2^{ème} épisode de gonflement spontané
- Pas d'autre plainte articulaire
- Absence de fièvre

Examen clinique

- Volumineux **épanchement** intra-articulaire
- Impotence fonctionnelle totale, non mobilisable
- Pas de lésion cutanée

Cas clinique

Radiographies



Ponction articulaire : **liquide hémorragique**, envoyé en cytologie et bactériologie

Hémarthrose

- Lésion traumatique intra articulaire (osseuse, cartilagineuse, ligamentaire, méniscale...)
- Trouble de la coagulation
- Pathologie microcristalline
- Infection
- **Tumeur synoviale**

Cas clinique:

Liquide articulaire stérile, sans cristaux

Radiographies : pas de lésion osseuse

NFS/P TP TCA : normaux

→IRM avec séquences T1, T2, Gado, **EG**

Cas clinique



T1



T2 FS

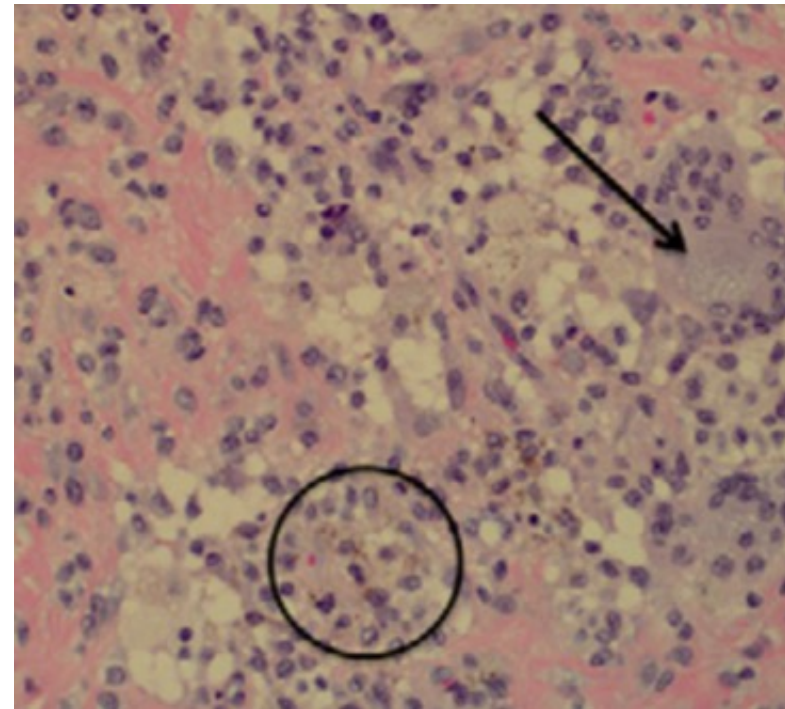
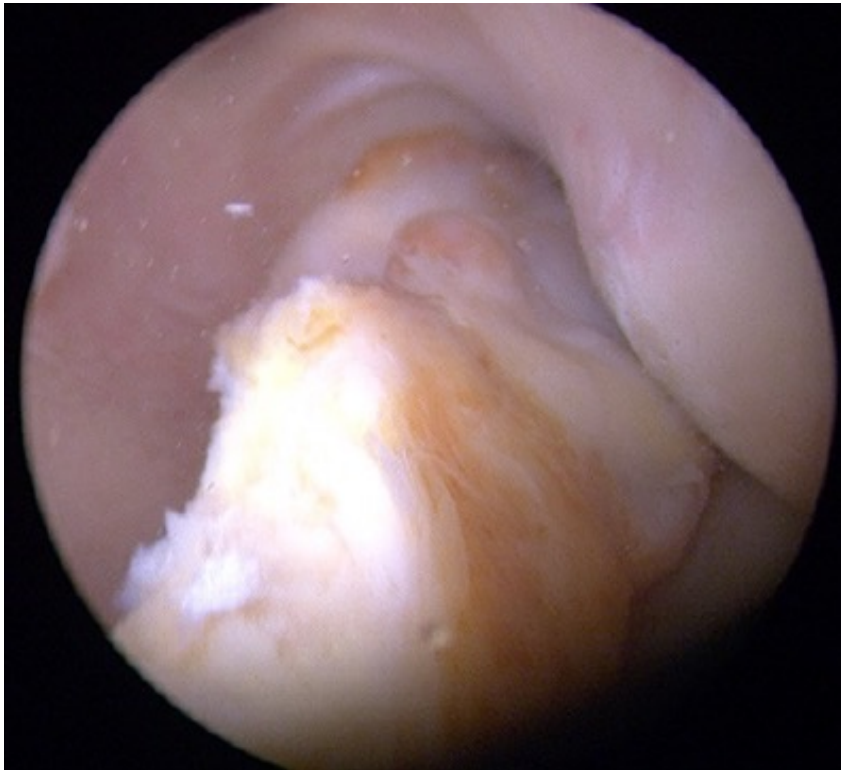


T2 EG

Cas clinique

Synovectomie arthroscopique

- Macroscopique : lésion nodulaire couleur chamois
- Histologie : infiltrat cellulaire avec cellules géantes, dépôts d'hémosidérine



Stephan & al. JBJS Review 2016

Synovite villonodulaire pigmentée

Généralités

Pathologie **bénigne proliférative** du tissu synovial

Classification :

- Formes diffuses vs localisées
- Formes intra articulaires (membrane synoviale) vs extra articulaires (bourses, gaines tendineuses)

Etiologie inconnue : inflammatoire ? néoplasique ? post-traumatique ?

Pathologie rare : 1.8 cas/million/an

- Mais 11 patients au CHUGA depuis janvier 2021 / \approx 500 000 habitants

➔ **Prévalence sous estimée ?**

- Etudes essentiellement descriptives, rétrospectives, non comparatives, avec effectifs réduits

Caractéristiques cliniques

PIGMENTED VILLONODULAR SYNOVITIS

Pigmented Villonodular Synovitis: A Retrospective Single-Center Study of 122 Cases and Review of the Literature

Sébastien Ottaviani, MD, Xavier Ayrat, MD, Maxime Dougados, MD,
and Laure Gossec, MD, PhD

Etude descriptive rétrospective monocentrique
122 patients (1991-2008)

Caractéristiques cliniques

	All Cases [*]	Knee	Other Localization ^b
Number (%)	122	91 (75)	31 (25)
Female gender, N (%)	70 (58)	51 (56)	19 (61)
Ethnicity, N (%)			
Caucasian	102 (84)	76 (84)	26 (84)
African/Caribbean	6 (5)	4 (4)	2 (6)
North African	12 (10)	9 (10)	3 (10)
Unknown	2 (1)	2 (2)	0 (0)
Age at onset, yr, mean (SD)	33.0 (13.1)	33.1 (13.6)	32.6 (12)
Delay from disease onset to diagnosis, yr, mean (SD)	2.9 (3.7)	2.9 (3.8)	2.7 (3.2)
Mean disease follow-up, yr (SD)	5.8 (4.2)	6.3 (4.3)	4.3 (3.7)
Disease form, N (%)			
Diffuse	108 (89)	79 (87)	29 (94)
Localized	14 (11)	12 (13)	2 (6)
Symptoms at diagnosis, N (%)			
Pain	98 (80)	72 (79)	26 (84)
Joint effusion	96 (79)	80 (88)	16 (52)
Posterior swelling		12 (13)	
MRI findings at diagnosis, N (% of MRIs)			
Synovial hypertrophy	115 (94)	86 (94)	29 (93)
Nodules	99 (86)	73 (85)	26 (90)
Gadolinium contrast	65 (57)	58 (67)	7 (24)
Bone lesions ^c	106 (92)	80 (93)	26 (90)
	12 (10)	2 (2)	10 (32)

^aOne patient had 2 localizations and is represented twice.
^bLocalizations were as follows: ankle N = 19, hip N = 7, other N = 5.
^cBone lesions were defined on MRI as cysts or erosions of the bone.

Caractéristiques cliniques

Présentation type

- Sujet **jeune** 30-40 ans
- Pas de sexe ratio
- **Monoarticulaire**
- **Grosses articulations** (genoux +++)
- Clinique aspécifique : douleur, gonflement responsable d'un retard diagnostique
- **Hémarthrose** fréquente si ponction articulaire

Caractéristiques radiologiques

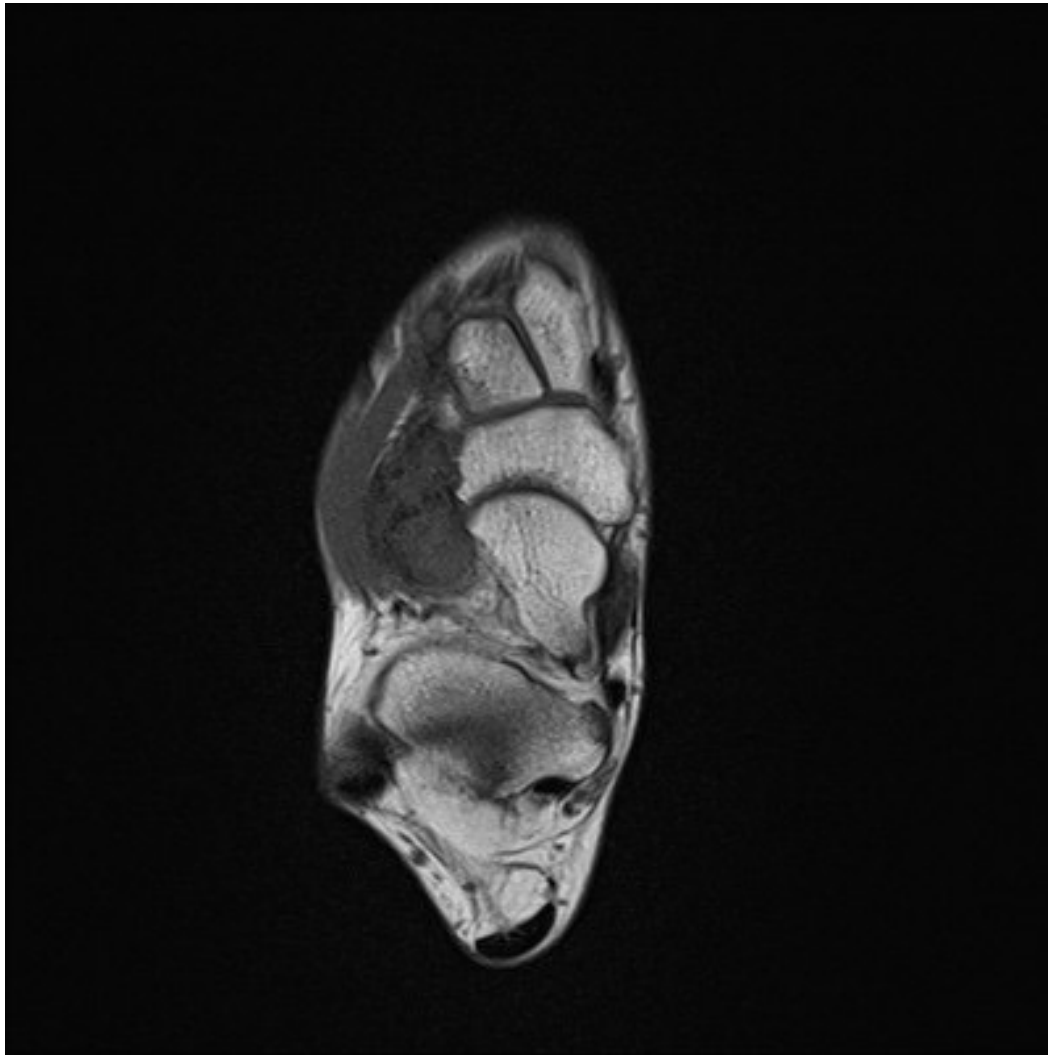
Radiographies

- Signes indirect d'épanchement intra articulaire
- Absence de lésions osseuses le plus souvent
- Erosions marginales et pincement articulaire possibles dans les formes évoluées

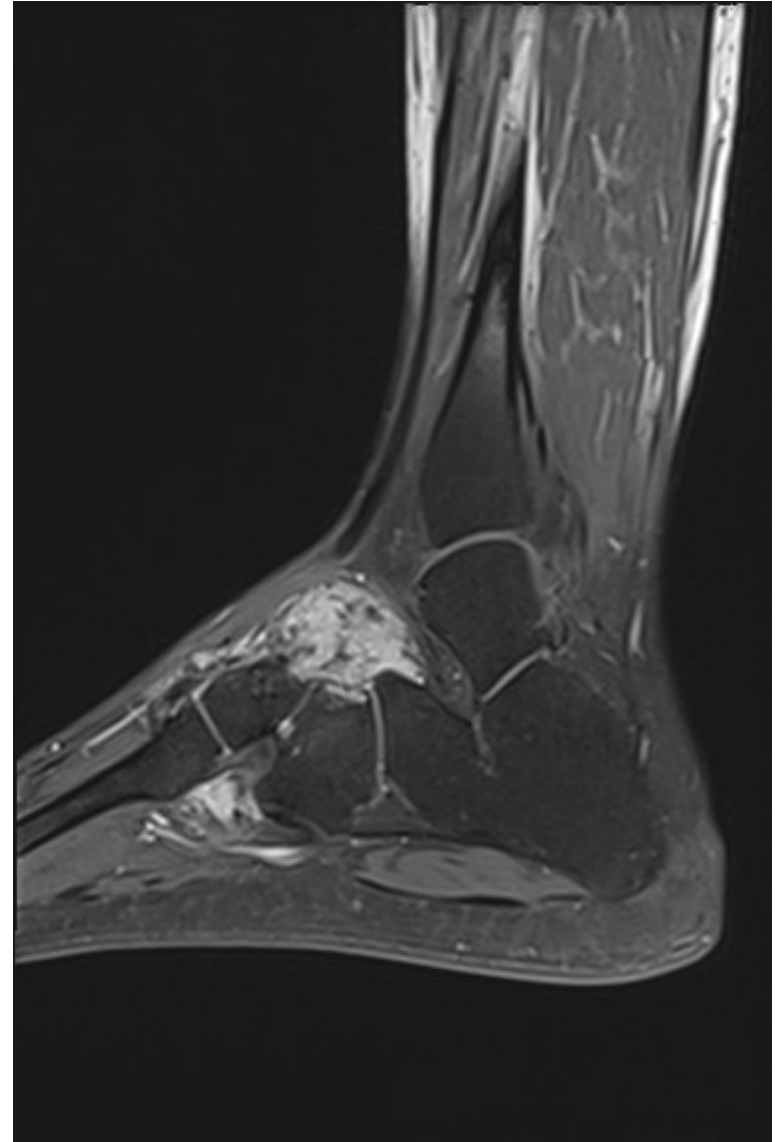
IRM +++

- Hypertrophie synoviale diffuse ou nodulaire localisée
- **Hypo ou iso signal T1 T2**
- **Hyper signal STIR**
- Réhaussement hétérogène après injection de gadolinium
- **Dépôts d'hemosidérine visible sous forme d'hypo signal EG**

IRM

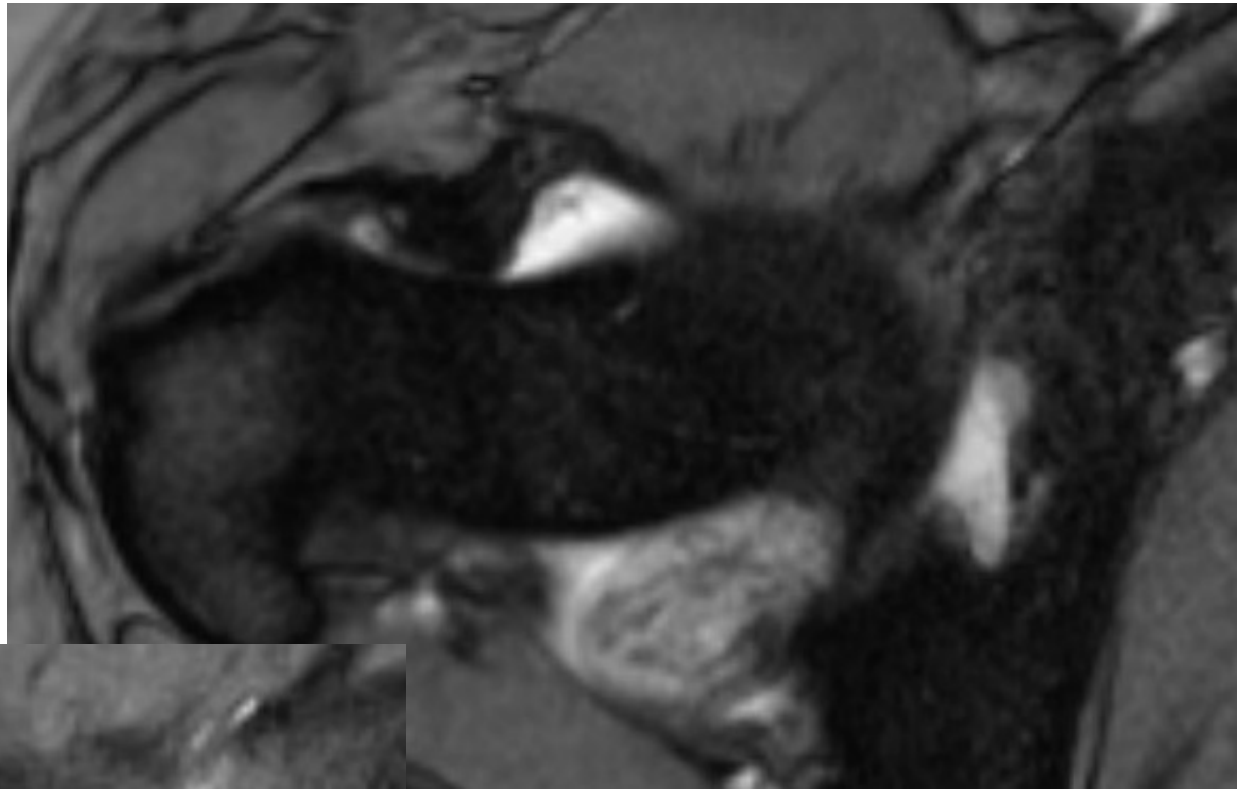


T1

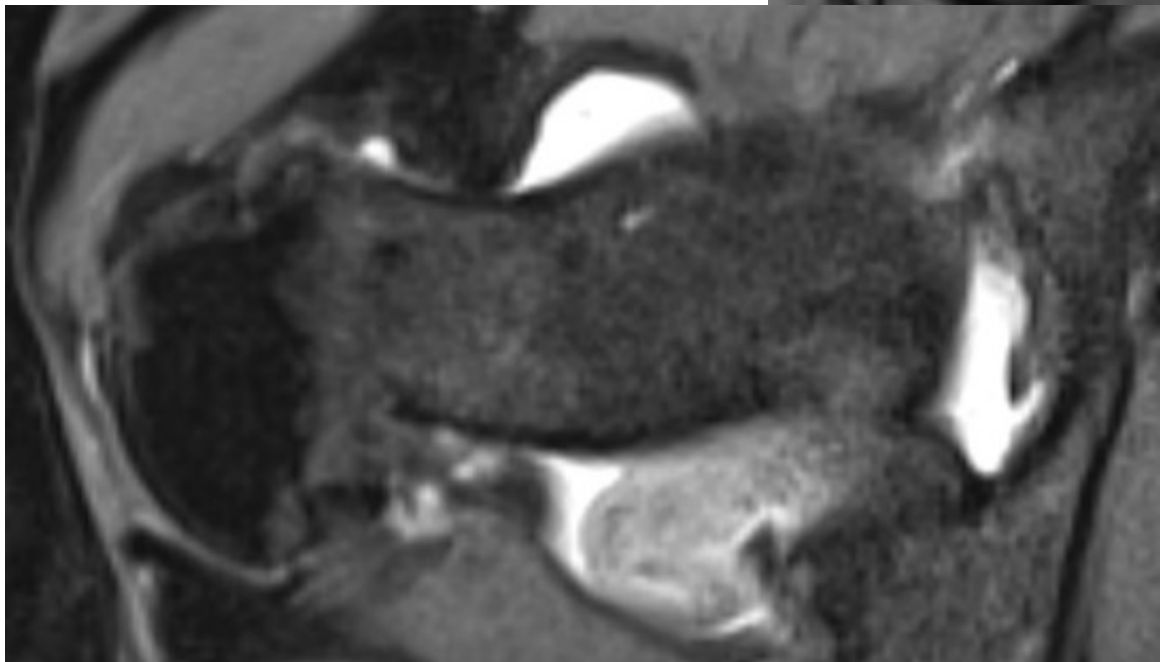


Gado

IRM



EG



T2

Traitement chirurgical

Chirurgie d'exérèse (synovectomie)

2014 Systematic Review

Treatment of Pigmented Villonodular Synovitis of the Knee

Jean-Charles Aurégan, M.D., Shahnaz Klouche, M.D., Yoann Bohu, M.D.,
Nicolas Lefèvre, M.D., Serge Herman, M.D., and Philippe Hardy, M.D., Ph.D.

- Récidive dans 10% des cas en cas de forme nodulaire
- Récidive dans 20 à 25% des cas en cas de forme diffuse

Traitement chirurgical

Chirurgie d'exérèse (synovectomie) peu codifiée

- Formes diffuses :

- Résection complète +++
- Arthrotomie : moins de récurrence 16% vs. 22%
- Arthroscopie : moins de complications et meilleure fonctionnalité post opératoire

- Formes localisées :

- Pas de différence entre arthrotomie et arthroscopie en terme de récurrence
- Arthroscopie : moins de complications et meilleure fonctionnalité post opératoire

Récidive

2020 **Recurrence of pigmented villonodular synovitis of the knee**

A case report with review of literature on the risk factors causing recurrence

Yushun Fang, MD, Qingsong Zhang, MD*

Facteurs de risque identifiés :

- Forme diffuse > localisée
- Genou > autre localisation
- Localisation postérieure
- Atteinte extra articulaire
- Résection incomplète
- Expérience opérateur

Traitement adjuvant

Proposé pour les formes avec facteurs de risque de récurrence

Plusieurs modalités peu évaluées

- Radiothérapie
 - Externe
 - Interne = synoviorthèse isotopique
- Synoviorthèse chimique

Synoviorthèse chimique

Hexacetonide de Triamcinolone (Hexatrione)

Peu de données

- En association à la synoviorthèse isotopique *Ottaviani & al. 2011*
- Seule mais petits effectifs *Auregan & al. 2012*

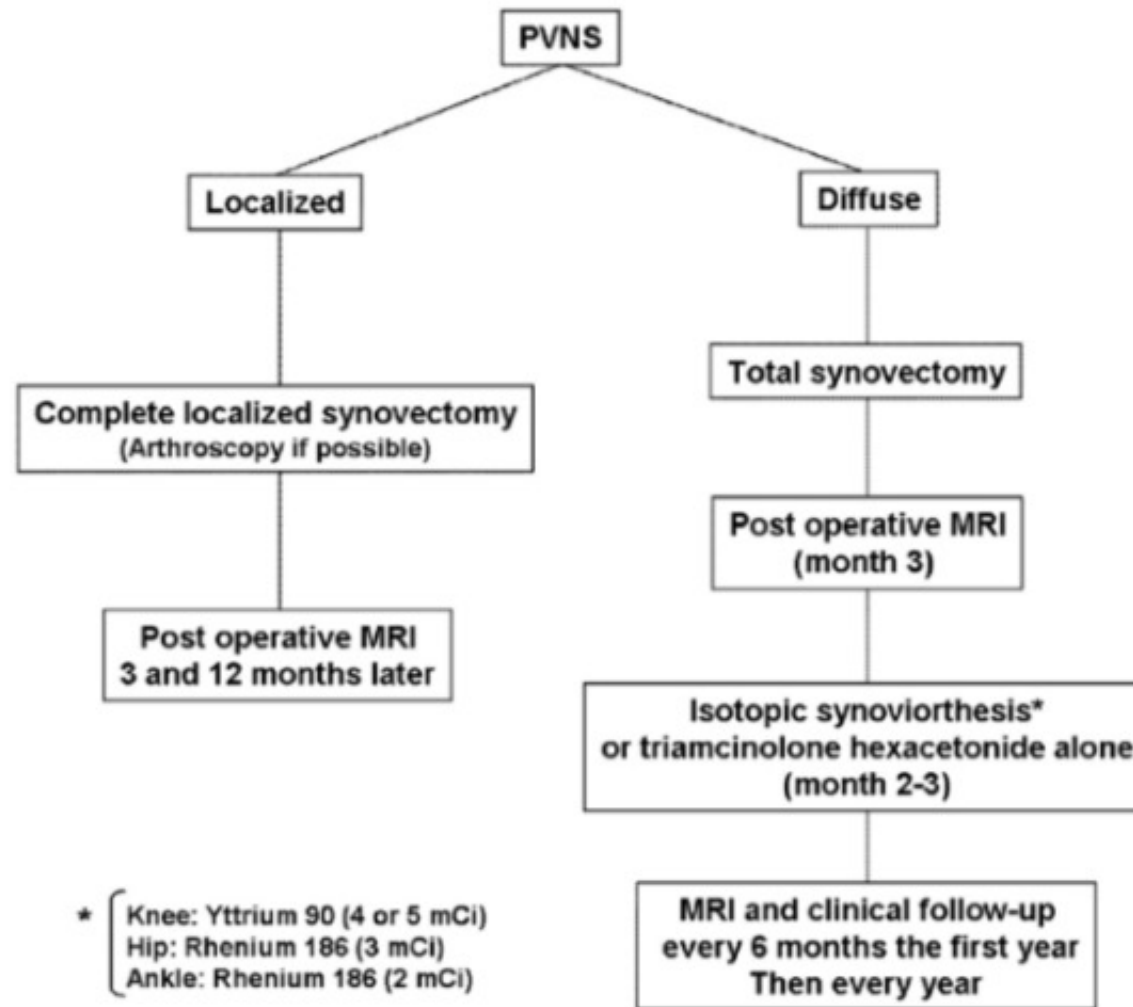
Avantages vs radiothérapie

- Simple d'organisation
- Pas de toxicité gonadique chez des sujets jeunes
- Intérêt fonctionnel ?

Proposition thérapeutique

Pigmented Villonodular Synovitis: A Retrospective Single-Center Study of 122 Cases and Review of the Literature

Sébastien Oustaviani, MD, Xavier Ayrat, MD, Maxime Dougalis, MD,
and Laure Gossec, MD, PhD



Messages clés

À évoquer devant une **hémarthrose spontanée du sujet jeune**

Un examen clé orientant le diagnostic : **IRM**

Traitement : **chirurgie**, la plus complète possible

Potentiel récidivant : intérêt du **traitement adjuvant** dans les formes les plus à risque

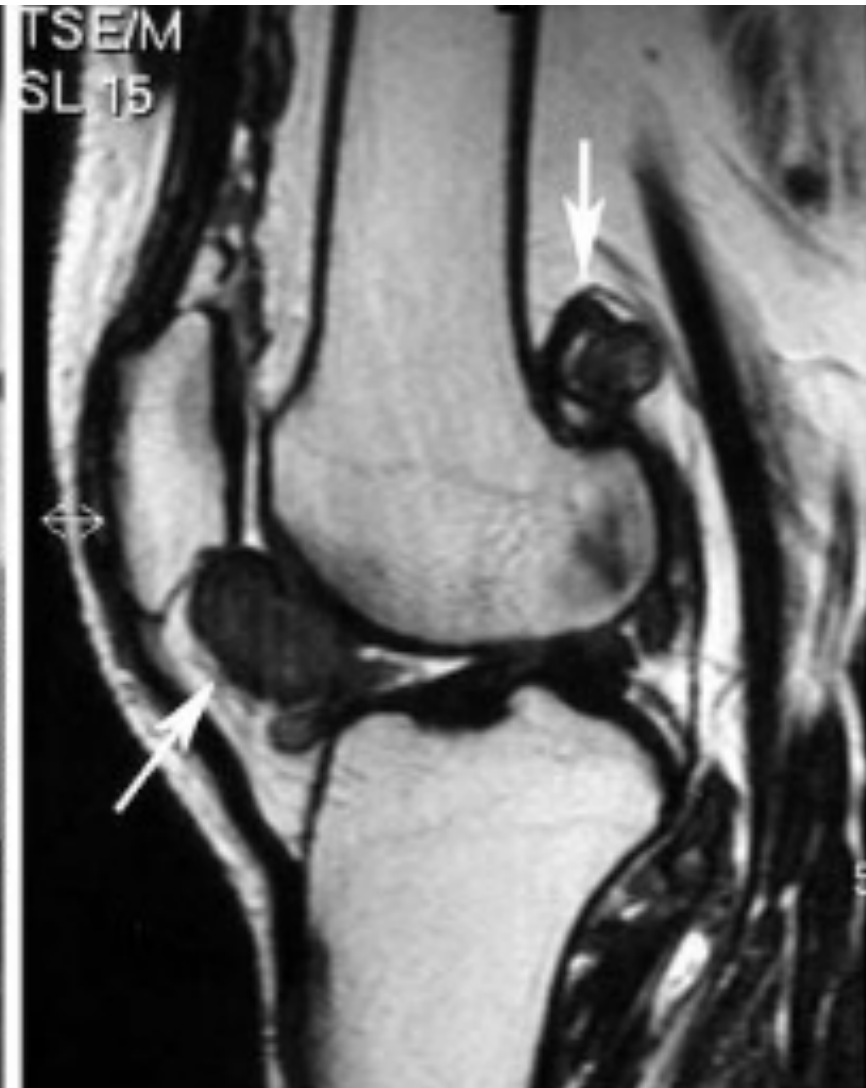
SYNOVITES VILLONODULAIRES PIGMENTÉES

Dr GASTALDI Romain – Dr MARNAS Guillaume
Rhumatologie - CHUGA
CNT2U 1er octobre 2021

IRM



T1



T2

IRM



STIR



T2*
Cheng & al. Clin Rheumatol 2004

Formes localisées

Table 1. Rate of Recurrence and Complications of Each Therapeutic Option for LPVNS

Source	Year	LPVNS	No. of Patients Undergoing Specified Therapeutic Option	No. of Recurrences/ Delay	No. of Complications	Last Follow-Up (yr)
Arthroscopic localized synovectomy						
Beguín et al. ¹²	1989	8	3	0	0	4.2 (1-10)
Schwartz et al. ¹⁸	1989	32	2	0	0	13.5 (1.2-47)
Moskovich and Parisien ²⁹	1991	9	9	0	0	4 (2-9)
Ogilvie-Harris et al. ³⁰	1992	5	5	0	0	4.5 (2-11)
Mancini et al. ³¹	1998	4	4	0	0	2 (1-3)
Zvijac et al. ³²	1999	2	2	0	0	3.5 (0.7-6.9)
Perka et al. ²⁰	2000	18	2	0	0	6 (3-9)
Martin et al. ²¹	2000	10	3	1/2.5 yr	0	3.73 (0.5-7.8)
Muscolo et al. ³³	2000	5	5	0	0	3 (1-4.6)
Kim et al. ³⁴	2000	11	11	0	0	2.5 (2-4)
Dürr et al. ³⁵	2001	8	8	1/2.75 yr	0	1.46 (0.1-4.5)
Aşik et al. ³⁶	2001	4	4	0	0	2 (1.5-2.5)
Rauh et al. ³⁷	2002	3	3	0	0	5.5 (3.9-6.9)
Calmet et al. ²²	2003	9	5	0	0	3 (1-7)
De Ponti et al. ³⁸	2003	4	4	0	0	5 (1-10.6)
Akgün et al. ²³	2003	8	7	0	0	2 (1-2.75)
Özalay et al. ³⁹	2005	15	15	0	0	3.95 (0.5-10)
Dines et al. ²⁵	2007	26	12	0	0	1.7 (0.25-3.9)
Sharma and Cheng ²⁷	2009	12	5	2/NR	0	6.2 (1-13)
Rhee et al. ⁴⁰	2010	11	11	2/0.5 yr, 0.75 yr	0	9.3 (2-18.5)
Kubat et al. ⁴¹	2010	4	4	0	0	7 (2.3-10.5)
Loriaut et al. ⁴²	2011	20	20	4/1 yr, 4.1 yr, NR	0	6.25 (1-12)
Total		228	144	10 of 144 (6.9%)	0	0.25-47

Formes localisées

Open localized synovectomy

Atmore et al. ¹⁷	1956	4	4	0	NR	2
Granowitz and Mankin ⁵	1967	4	4	0	0	4.5 (2-7)
Byers et al. ¹⁴	1968	13	13	2/NR	NR	NR
Johansson et al. ¹⁵	1982	18	7	0	0	7.8 (0.6-16)
Rao and Vigorita ¹⁶	1984	16	7	1/6 yr	0	2.9 (0.4-10)
Beguín et al. ¹²	1989	8	5	0	0	4.2 (1-10)
Schwartz et al. ¹⁸	1989	32	12	2/NR	0	13.5 (1.2-47)
de Visser et al. ¹⁹	1999	9	6	1/3.2 yr	0	4 (1-19)
Perka et al. ²⁰	2000	18	16	0	0	6 (3-9)
Martin et al. ²¹	2000	10	2	1/NR	0	3.73 (0.5-7.8)
Calmet et al. ²²	2003	9	4	0	0	3 (1-7)
Akgün et al. ²³	2003	8	1	0	0	2 (1-2.75)
Chiari et al. ²⁴	2006	9	5	1/NR	0	6.6 (2.1-24.1)
Dines et al. ²⁵	2007	26	14	0	0	1.7 (0.25-3.9)
Sharma et al. ²⁶	2007	4	4	0	Deep venous thrombosis in 1	6 (1-14)
Sharma and Cheng ²⁷	2009	12	7	2/NR	0	6.2 (1-13)
Akinci et al. ²⁸	2011	4	4	0	0	6.6 (1.25-13)
Total		185	115	10 of 115 (8.7%)	1 of 113 (<1%)	0.25-47

Formes diffuses

Table 2. Rate of Recurrence and Complications of Each Therapeutic Option for DPVNS

Source	Year	DPVNS	No. of Patients Undergoing Specified Therapeutic Option	No. of Recurrences/Delay	No. of Complications	Follow-Up (yr)
Open total synovectomy						
Johansson et al. ¹⁵	1982	24	18	6/NR	Postoperative knee joint stiffness in 12	7.8 (0.6-16)
Rao and Vigorita ¹⁶	1984	7	4	2/1.33 yr, 4 yr	0	2.9 (0.4-10)
Beguin et al. ¹²	1989	4	4	0	0	4.2 (1-10)
Schwartz et al. ¹⁸	1989	22	16	5/NR	Peroneal nerve palsy in 1	13.5 (1.2-47)
Flandry et al. ⁸	1994	25	25	2/NR	Postoperative knee joint stiffness in 6	4.8
de Visser et al. ¹⁹	1999	22	4	3/4 yr, 6 yr, 6.5 yr	0	4 (1-19)
Sharma et al. ²⁶	2007	14	10	1/6 yr	Postoperative knee joint stiffness in 1	6 (1-14)
Sharma and Cheng ²⁷	2009	37	16	3/NR	0	6.2 (1-13)
Akinci et al. ²⁸	2011	15	10	4/2 yr, 3 yr, 4 yr, 5 yr	Postoperative knee joint stiffness in 3	6.6 (1.25-13)
Nakahara et al. ⁴⁶	2012	17	17	2/NR	Postoperative knee joint stiffness in 1	5.45 (0.85-12)
Total		184	124	28 of 124 (22.6%)	24 of 124 (19.3%)	0.4-19
Arthroscopic total synovectomy						
Ogilvie-Harris et al. ³⁰	1992	20	11	1/3.5 yr	0	4.5 (2-11)
Ogilvie-Harris and Weisleder ⁴⁵	1995	19	19	2/NR	0	3.2 (2-6)
Zvijac et al. ³²	1999	12	12	2/1.33 yr, 3.83 yr	0	3.5 (0.7-6.9)
Rauh et al. ³⁷	2002	5	5	4/NR	0	5.5 (3.9-6.9)
De Ponti et al. ³⁸	2003	15	6	0	0	5 (1-10.6)
Kubat et al. ⁴¹	2010	9	9	1/NR	0	7 (2.3-10.5)
Total		80	62	10 of 62 (16.1%)	0	0.7-11
Combined anterior arthroscopic synovectomy and open posterior synovectomy						
Sharma and Cheng ²⁷	2009	37	8	2/NR (25%)	0	6.2 (1-13)
Open anterior synovectomy						
Rao and Vigorita ¹⁶	1984	7	1	1/1 yr	0	2.9 (0.4-10)
de Visser et al. ¹⁹	1999	22	15	10/5.5 yr (0.5-16 yr)	0	4 (1-19)
Sharma et al. ²⁶	2007	14	3	2/3.8 yr, 8 yr	0	6 (1-14)
Total		43	19	13 of 19 (68.4%)	0	0.4-19
Arthroscopic partial synovectomy						
Ogilvie-Harris et al. ³⁰	1992	20	9	5/1.8 yr	0	4.5 (2-11)
De Ponti et al. ³⁸	2003	15	8	4/<2 yr	0	5 (1-10.6)
Sharma and Cheng ²⁷	2009	37	13	12/NR	0	6.2 (1-13)
Total		72	30	21 of 30 (70%)	0	1-13

Traitement chirurgical

Review > Bone Joint J. 2015 Apr;97-B(4):550-7. doi: 10.1302/0301-620X.97B4.34907.

The effect of surgical synovectomy and radiotherapy on the rate of recurrence of pigmented villonodular synovitis of the knee: an individual patient meta-analysis

B Mollon ¹, A Lee ¹, J W Busse ², A M Griffin ³, P C Ferguson ³, J S Wunder ³, J Theodoropoulos ³

Table I. Outcomes by surgical treatment: open, arthroscopic or combined synovectomy

	Total	Open (O)	Arthroscopic (A)	Combined (CS)	Significance
No. of knees treated (% of total cases)	630	354 (56.2)	239 (37.9)	37 (5.9)	N/A
% experiencing recurrence	21.7 (137/630)	20.1 (71/354)	25.9 (62/239)	13.5 (5/37)	O vs A: OR 0.49; 95% CI 0.27 to 0.90, p = 0.021 [†]
% of DPVNS experiencing recurrence	27.7 (124/448)	24.2 (65/269)	37.8 (54/143)	13.9 (5/36)	CS vs A: OR 0.18; 95% CI 0.06 to 0.53, p = 0.002 [†] O vs C: OR 2.81; 95% CI 0.93 to 8.49, p = 0.068
% of LPVNS experiencing recurrence	7.1 (13/182)	5.9 (5/85)	8.3 (8/96)	0 (0/1)	O vs A: OR 0.47; 95% CI 0.25 to 0.90, p = 0.024 [†] C vs A: OR 0.19; 95% CI 0.06 to 0.58, p = 0.003 [†] O vs C: OR 2.49; 95% CI 0.81 to 7.60, p = 0.110 O vs A: OR 0.84; 95% CI 0.19 to 3.65, p = 0.813
% experiencing stiffness	6.8 (43/630)	10.5 (37/354)	2.1 (5/239)	2.7 (1/37)	X ² = 16.73; df = 2; p < 0.0001 [†]
% needing reoperation [†]	19.5 (123/630)	16.7 (59/354)	23.8 (57/239)	18.9 (7/37)	X ² = 4.69; df = 2; p = 0.096
% needing arthroplasty	2.7 (17/630)	2.5 (9/354)	2.9 (7/239)	2.7 (1/37)	X ² = 0.081; df = 2; p = 0.960
% experiencing wound complications	0.8 (5/630)	1.4 (5/354)	0 (0/239)	0 (0/37)	X ² = 3.93; df = 2; p = 0.140

Radiothérapie externe

Review > Z Orthop Unfall. 2011 Dec;149(6):677-82. doi: 10.1055/s-0030-1250687.

Epub 2011 Jan 26.

[The role of external beam radiation therapy in the adjuvant treatment of pigmented villonodular synovitis]

Revue littérature (19 études < 2009, 140 patients opérés avec FDR récursive)

- Dose délivrée : 16 à 50 Gy
- Suivi : 1 à 250 mois
- Récursive : 15.5%

Radiothérapie interne

Yttrium⁹⁰ (genou)

Rhenium¹⁸⁶ (autres)

PIGMENTED VILLONODULAR SYNOVITIS

Pigmented Villonodular Synovitis: A Retrospective Single-Center Study of 122 Cases and Review of the Literature

Sébastien Ottaviani, MD, Xavier Ayrat, MD, Maxime Dougados, MD,
and Laure Gossec, MD, PhD

Table 2 Effectiveness of Association of Synovectomy with Isotopic Synoviorthesis on Relapses in First Line of Treatment

	Total	Knee	Other Localizations
Number of cases (% of total number of cases with PVNS in that localization)	73 (60)	50 (55)	23 (74)
Number of relapsing patients N (%)	17 (23)	15 (30)	2 (9)
Mean number of relapses per relapsing patient (SD)	1.2 (0.6)	1.3 (0.6)	1 (0)
Mean delay before first relapse, yr (SD)	2.6 (2.3)	2.6 (2.4)	2.4 (0.9)
Mean follow-up after treatment, yr (SD)	4.2 (3.1)	4.6 (3.1)	3.3 (2.8)

Table 4 Review of Effectiveness of Association of Synovectomy and Isotopic Synoviorthesis in the Literature

Studies	N Patients K/Others	Treatment Modality	Recurrence (%)	Follow-Up (yr)
Chin et al. 2002	30 K = 30	OS + IS (Dysprosium 165)	17	5.0
Shabat et al. 2002	10 K = 6 Other = 4	OS + IS (Yttrium 90)	10	6.0
Ozturk et al. 2008	7 K = 7	AS/OS + IS (Yttrium 90)	0	3.9
Present study	73 K = 50 Other = 23	AS/OS + IS (Yttrium 90)	23	4.2
			-30	-4.6
			-9	-3.3

OS, open synovectomy; AS, arthroscopic synovectomy; IS, isotopic synoviorthesis; K, knee.

Radiothérapie

Review > Bone Joint J. 2015 Apr;97-B(4):550-7. doi: 10.1302/0301-620X.97B4.34907.

The effect of surgical synovectomy and radiotherapy on the rate of recurrence of pigmented villonodular synovitis of the knee: an individual patient meta-analysis

B Mollon¹, A Lee¹, J W Busse², A M Griffin³, P C Ferguson³, J S Wunder³, J Theodoropoulos³

Table II. Influence of peri-operative radiation on recurrence rates and outcomes after surgery

	Total*	External beam radiation	Intra-articular radiation	No/delayed radiation [‡]	Significance
No. of knees treated (% of total cases)	448	123 (27.5)	43 (9.6)	282 (62.9)	
% of DVPNS experiencing recurrence	27.7 (124/448)	11.4 (14/123)	14.0 (6/43)	36.9 (104/282)	$X^2 = 26.97$; $df = 1$; $p < 0.001^{\dagger}$
% experiencing recurrence after open	24.2 (65/269)	10.9 (7/64)	16.2 (6/37)	31.1 (52/167)	$X^2 = 9.93$; $df = 1$; $p = 0.002^{\dagger}$
% experiencing recurrence after arthroscopic	37.8 (54/143)	11.6 (5/43)	0 (0/5)	51.0 (49/96)	$X^2 = 19.42$; $df = 1$; $p < 0.001^{\dagger}$
% experiencing recurrence after combined	13.9 (5/36)	12.5 (2/16)	0 (0/1)	15.8 (3/19)	$X^2 = 0.08$; $df = 1$; $p = 0.782$
% experiencing stiffness	6.8 (43/630)	3.3 (4/123)	4.7 (2/43)	8.0 (37/464)	$X^2 = 3.34$; $df = 1$; $p = 0.068$
% needing reoperation ^{††}	19.5 (123/630)	11.0 (13/118)		22.2 (103/464)	$X^2 = 7.4$; $df = 1$; $p = 0.007^{\dagger}$
% needing arthroplasty [‡]	2.7 (17/630)	1.7 (2/118)		2.4 (11/464)	$X^2 = 0.20$; $df = 1$; $p = 0.657$
% experiencing wound complications	0.8 (5/630)	0 (0/118)		0.2 (1/464)	$X^2 = 0.26$; $df = 1$; $p = 0.614$